MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ŞI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU"

O. MALÎGA, N.ROTARU, I. ZATUŞEVSKI

DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC AL MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE

Recomandări metodice

CHIŞINĂU

2013

CUPRINS

Lista abrevierilor

AD – atriul drept

Ao – aorta

AP – artera pulmonară

APD – artera pulmonară dreaptă

APS – artera pulmonară stângă

AS – atriul stâng

AV– atrioventricular

CAP – canalul arterial permeabil

CAVC – canalul atrioventricular complet

CAVP– canalul atrioventricular parţial

DdVS – diametrul diastolic al ventriculului stâng

DSA – defect septal atrial

DSV – defect septal ventricular

ECOCG – ecocardiografie

FOP – foramen ovale patent

GP – gradientul presional

HTAP – hipertensiunea arterială pulmonară

MCC – malformaţie cardiacă congenitală

PMAP – presiunea medie în artera pulmonară

PAVD – peretele anterior al ventriculului drept

PSVD – presiunea sistolică în ventriculul drept

SIA – septul interatrial

SIV – septul interventricular

TF – tetralogia Fallot

TEVD – tractul de ejecţie al ventriculului drept

VCSS – vena cavă superioară stângă

VD – ventriculul drept

VDCDE – ventriculul drept cu cale dublă de ieşire

VM – valva mitrală

VS – ventriculul stâng

VT – valva tricuspidă

INTRODUCERE

Malformațiile cardiace congenitale (MCC) reprezintă o problemă stringentă a sănătății populației, constituind cauza principală a mortalității infantile în perioada neonatală şi pe parcursul primului an de viață [7, 14, 15]. Cauzele lor, în majoritatea cazurilor, rămân neelucidate [1, 9, 15, 19]. MCC este o anomalie a structurii sau funcției circuitului cardiovascular, prezentă de la naştere, chiar dacă este descoperită mult mai târziu [5]. MCC sunt maladii cardiovasculare grave, cu o frecvență de 7-8 la 1000 nou-născuți vii, incidența la nou-născuții morți fiind de 10 ori mai mare [8, 15]. Studiul retrospectiv a 62 de surse de literatură din diferite țări, efectuat de către J. Hoffman şi S. Kaplan în perioada 1955-2002, a demonstrat că incidența MCC a variat de la 4 la 50 de cazuri la 1000 nou-născuți, în medie 20 la 1000 nou-născuți [8]. În Republica Moldova din aproximativ 35000 de copii născuți anual, 665 pot avea MCC [5].

Există numeroase MCC, cu diferite grade de gravitate. Majoritatea lor sunt bine tolerate în perioada intrauterină. Problemele apar după naştere, iar evoluția naturală a MCC, în cele mai multe cazuri, este nefavorabilă, provocând invalidizarea precoce şi moartea pacienților. Majoritatea lor decedează pe parcursul primului an de viață, la vârsta de 30 de ani ajungând mai puțin de 10%. La pacienți progresează dereglările hemodinamice, fără a avea perspective de tratament conservativ [1, 4, 5].

Până în anii '50 ai secolului XX, medicii n-au avut nici o posibilitate reală de a ajuta pacienții cu MCC. Numai dezvoltarea cardiochirurgiei le-a oferit o şansă reală de supraviețuire. La etapa contemporană în peste 75% de cazuri este posibilă corecția completă anatomică şi hemodinamică, în restul cazurilor se efectuează intervențiile paliative eficace [14, 15].

Unica modalitate de a influența morbiditatea şi rezultatele terapeutice în MCC este depistarea lor în stadii cât mai precoce cu precizarea tuturor particularităților morfologice şi hemodinamice. De menționat totodată că polimorfismul schimbărilor anatomice în MCC determină o variabilitate foarte largă a manifestărilor clinice (de la lipsa completă a simptomelor până la o insuficiență cardiacă gravă), care nu totdeauna corelează cu gradul de gravitate a patologiei şi cu indicațiile pentru tratament chirurgical.

Până în ultimii ani, diagnosticul topic precis al MCC şi stabilirea indicațiilor pentru intervenția chirurgicală nu au fost posibile fără realizarea cateterismului cardiac şi a angiocardiografiei. Cateterismul cardiac reprezintă însă o metodă de investigație invazivă, traumatizantă şi cu risc pentru pacienți, fiind şi foarte costisitoare. Această situație a şi

dictat necesitatea de a găsi o altă metodă de diagnosticare a MCC [10, 11].

Cu scopul diagnosticării corecte a MCC, inclusiv a tuturor nuanțelor necesare pentru stabilirea tacticii de tratament, în ultimii ani tot mai mult se folosește metoda ecocardiografică (ECOCG)[6, 12]. ECOCG transtoracică este o tehnică non-invazivă şi puțin costisitoare care, utilizând dispozitive moderne şi tehnologii noi, poate să permită depistarea precisă a anomaliilor cordului şi a vaselor magistrale, evaluarea parametrilor hemodinamici şi supravegherea evoluției lor fără efectuarea cateterismului cardiac şi a angiocardiografiei [6, 12].

Autorii îşi dau seama că variabilitatea foarte mare a MCC nu poate fi abordată în recomandări metodice, de aceea prezintă aspectele de bază în diagnosticul celor mai frecvente MCC. Pe de altă parte, în cazul unor MCC rare şi complicate, metodologia bazată pe clasificările moderne ale MCC va permite orientarea asupra diagnosticului patologiei întâlnite. La rândul său, analiza celor mai frecvente lacune în diagnosticarea MCC va permite evitarea lor.

1. CLASIFICĂRILE CONTEMPORANE ALE MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE (MCC)

O malformație cardiacă congenitală este o anomalie de „construcție" a cordului. Pornind de la aceasta, este de la sine înțeles că există diferite cardiopatii, având diferite grade de gravitate (unii autori, care au încercat să elaboreze o clasificare a MCC prin simpla enumerare, au ajuns la un număr de 200) [1, 2, 9, 19].

Polimorfismul clinic şi anatomic al MCC a dictat necesitatea unei sistematizări printr-o clasificare care trebuie să fie destul de exhaustivă, ca să poată include majoritatea malformațiilor cardiace, şi în acelaşi timp simplă şi clară, pentru a fi înțeleasă. Clasificarea trebuie, de asemenea, să ofere o idee exactă despre fiecare anomalie concretă şi despre consecințele ei.

Practic fiecare clinică cardiochirurgicală propune o variantă proprie de clasificare a MCC, care este prezentată ca cea mai performantă, însă, în realitate, până astăzi o clasificare ideală a MCC nu există [9,19].

Sunt cunoscute două clasificări ale MCC utile în lucrul practic şi acceptate actualmente în lumea medicală, fiind absolut diferite din punctul de vedere al abordării

problemei date, dar ambele la fel de importante pentru înţelegerea anomaliilor cardiace. Una din ele este bazată pe starea circuitului pulmonar, iar alta – pe embriologia cordului.

1.1. CLASIFICAREA BAZATĂ PE STAREA CIRCUITULUI PULMONAR. HIPERTENSIUNEA PULMONARĂ

Clasificarea include trei grupuri principale ale MCC:

- Cu mărirea volumului circuitului mic (cu şunt stânga-dreapta);
- Cu micşorarea volumului circuitului mic (majoritatea cu şunt dreapta-stânga);
- Cu circuitul mic neschimbat sau puţin schimbat (fără şunturi intersistemice):
  a) cu obstrucţie,
  b) cu regurgitare.

O atenţie deosebită necesită MCC complicate, care reprezintă un complex din câteva anomalii concomitente şi pot decurge atât cu mărirea, cât şi cu micşorarea volumului circuitului mic. Evoluţia clinică a malfoormaţiilor, prognosticul şi tactica de tratament în mare măsură depind de faptul dacă în acest complex de anomalii există sau nu stenoza de arteră pulmonară.

Clasificarea este foarte importantă, deoarece starea circuitului pulmonar la majoritatea pacienţilor cu MCC determină prognosticul bolii, necesitatea, posibilitatea tratamentului chirurgical şi gradul de urgenţă al acestuia.

Totodată clasificarea atenţionează asupra hipertensiunii pulmonare, care este o urmare a evoluţiei spontane a tuturor malformaţiilor cardiace congenitale cu şunt stânga-dreapta (cu mărirea volumului circuitului mic). Hipertensiunea pulmonară este rezultatul măririi rezistenţei vasculare pulmonare din cauza jetului sangvin patologic cu direcţia iniţială stânga-dreapta.

Despre hipertensiunea pulmonară putem vorbi în cazul în care presiunea medie în artera pulmonară (PMAP) depăşeşte 20 mm Hg în repaus şi 30 mm Hg la efort fizic. Acestea sunt cifre normale maximale, dar, în general, la oamenii sănătoşi PMAP este între 10 şi 15 mm Hg [9, 15, 17, 19]. PMAP şi rezistenţa vasculară pulmonară sunt mărite la făt şi la nou-născut. La un copil sănătos aceşti indici diminuează până la normă pe parcursul primei luni (maximum până la 2 luni) de viaţă [1, 9, 14, 17, 19]. Odată cu evoluţia organismului, după vârsta de 45-50 de ani, se observă o creştere discretă a PMAP cu aproximativ 1 mm Hg la fiecare 10 ani de viaţă [17].

1.2. CLASIFICAREA SEGMENTARĂ DUPĂ VAN PRAAGH

Clasificarea MCC bazată pe embriologia cordului este numită "segmentară". Ea a fost propusă în 1964 de către R. Van Praagh [2, 9, 18], care a evidenţiat trei segmente principale în structura cordului: atriile, ventriculele, vasele mari. Acestea, la rândul lor, sunt legate între ele indirect, cu ajutorul segmentelor de joncţiune: canalul atrioventricular şi infundibulum sau conus arteriosus [18].

Clasificarea necesită identificarea morfologică a structurilor cardiace (prin examinare ecocardiografică, cateterism cardiac, uneori intraoperator). Majoritatea structurilor cardiace pot fi identificate datorită particularităţilor morfologiei interne caracteristice acestora [2, 6, 9, 18].

Bazele clasificării segmentare a MCC după R. Van Praagh:

a) Segmentele principale:

1. Atriile.
2. Ventriculele.
3. Vasele mari.

b) Segmentele de joncţiune:

1. Canalul atrioventricular - valvele atrioventriculare.
2. Infundibulum sau conus arteriosus.

c) Criteriile fundamentale care trebuie să fie apreciate:

1. Situs - solitus;
- inversus;
- ambiguus.

2. Alinierea segmentelor principale:
(succesiunea compartimentelor)

Concordanţă (normală):

- Atrioventriculară: atriul stâng – ventriculul stâng, atriul drept – ventriculul drept.
- Ventriculo-arterială: ventriculul stâng – aorta, ventriculul drept – artera pulmonară.

Discordanţă:
de exemplu:

- Transpoziția vaselor magistrale: ventriculul stâng – artera pulmonară; ventriculul drept – aorta.

3. *Conexiunea segmentelor*: în ce stare sunt segmentele de joncțiune, adică cum sunt conectate atriile cu ventriculele și ventriculele – cu vasele mari. De exemplu, norma: atriul drept – valva tricuspidă – ventriculul drept – infundibulum, valva arterei pulmonare – artera pulmonară. În patologie: atrezia valvei tricuspide.

4. *Relațiile spațiale dintre segmente*: anterior-posterior, superior-inferior, dreapta-stânga. De exemplu: norma – aorta este posterioară și din dreapta arterei pulmonare. Malpoziția vaselor magistrale: aorta este situată dinaintea arterei pulmonare, din stânga, este paralelă cu aceasta etc.

5. *Anomaliile asociate*.

2. DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC AL MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE

2.1. CU CE ÎNCEPE DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC AL MCC

2.1.1. Informația necesară de obținut înainte de a începe investigația ECOCG

Actualmente, investigația ecocardiografică în aproape 90% de cazuri (practic, cu excepția doar a cazurilor de MCC extrem de complicate și cazurilor de hipertensiune pulmonară izosistemică) poate furniza toate datele morfologice și hemodinamice, care îi permit cardiochirurgului să elucideze următoarele aspecte:

- dacă un pacient concret are nevoie de tratament chirurgical;
- în cazul în care este nevoie de intervenție chirurgicală, când va fi efectuată aceasta; dacă poate fi amânată, atunci pe cât timp;
- tactica chirurgicală care va fi aplicată.

Așadar, specialistul care efectuează ECOCG trebuie să țină minte că orice pacient suferind de MCC necesită să fie îndreptat la cardiochirurg imediat după stabilirea diagnosticului și, corespunzător, raportul ECOCG al oricărui pacient cu MCC este necesar să

conţină întreaga informaţie indicată mai sus, independent de instituţia medicală în care a fost efectuată investigaţia.

Aceste cerinţe sunt posibil de îndeplinit, dacă se ţine cont de faptul că:

- Ecocardiografia nu urmăreşte descoperirea malformaţiei cardiace congenitale, ci precizarea tuturor nuanţelor anatomice şi hemodinamice ale acesteia.
- Înainte de a începe investigaţia ECOCG, este necesară aflarea următoarei informaţii despre pacient:

1. Anamnesticul, acuzele pacientului sau părinţilor.
2. Examinarea clinică. Prezenţa sau absenţa cianozei etc.
3. Auscultaţia.
4. Greutatea, înălţimea. La copii este imposibil de apreciat parametrii morfologici şi hemodinamici fără cunoaşterea datelor antropometrice.
5. Traseul ECG recent.
6. În cazul unei investigaţii primare, în special la un copil mic cu suspecţie de MCC complicată sau una cu mărirea volumului circuitului mic, radiografia cutiei toracice de faţă este foarte utilă.

Aceste date ne oferă în 90% cazuri informaţia aproximativă despre prezenţa, topografia şi repercusiunile hemodinamice ale viciului pe care îl vom investiga.

2.1.2. Începutul investigaţiei ECOCG

Investigaţia ecocardiografică a unui pacient cu suspiciune de MCC necesită apropierea sistematică şi consecutivă la evaluarea anatomiei cordului. Această apropiere metodologică este strict necesară pentru depistarea anomaliilor de poziţie a cordului şi a particularităţilor morfologice ale MCC complicate [1, 6, 12, 13, 19]. Ea este bazată pe clasificarea segmentară a MCC [2, 9, 18].

La prima etapă se apreciază situsul, poziţia atriilor şi particularităţile returului venos pulmonar şi sistemic. Ulterior se stabileşte poziţia reciprocă a atriilor şi ventriculelor, morfologia şi situaţia ventriculelor şi, în sfârşit, relaţia spaţială dintre ventriculele şi vasele mari. Respectarea acestor reguli, în marea majoritate a cazurilor, permite stabilirea diagnosticului corect chiar la MCC cele mai complicate [1, 9, 16, 18]. Poziţia cordului se apreciază mai bine din secţiunea subcostală. În caz de poziţie normală a atriilor, atriul morfologic drept este situat în dreapta, iar cel morfologic stâng – în stânga. În normă, poziţia reciprocă a atriilor şi a organelor interne este aproape totdeauna

concordantă. Aşadar, dacă ficatul este situat în dreapta şi stomacul în stânga, situaţia atriilor este, de regulă, normală. În cazuri rare de situaţie reciprocă discordantă a atriilor şi a organelor interne, probabilitatea unei malformaţii cardiace congenitale complicate este foarte înaltă [2, 6, 9, 12].

ECOCG bidimensională permite identificarea morfologică a ventriculelor. Ventriculul morfologic stâng se caracterizează prin formă mai rotundă şi suprafaţă endocardială netedă, spre deosebire de ventriculul drept, cu suprafaţa internă trabeculară.

Valvele atrio-ventriculare, de regulă, sunt legate fiecare cu ventriculul corespunzător (de exemplu, valva care se deschide în ventriculul morfologic drept (dacă există două ventricule bine delimitate) este cea tricuspidă. Ea este situată cu câţiva milimetri mai aproape de apex în comparaţie cu valva mitrală.

Vasele magistrale, de asemenea, pot fi identificate cu ajutorul ECOCG bidimensionale. Pentru identificarea arterei pulmonare este necesar să fie găsită bifurcaţia acesteia, iar pentru identificarea aortei – crosa aortică [2, 6, 9, 12].

Anomaliile de situare a cordului şi de situare reciprocă a compartimentelor lui pot fi foarte variabile. Sistematizarea standard a acestor anomalii este foarte dificilă, uneori imposibilă, dar utilizarea principiilor diagnostice indicate mai sus permite aprecierea corectă a morfologiei cordului în fiecare caz concret [1, 6, 12].

2.1.3. Aspectele de bază ale oricărei investigaţii ECOCG

1. Parametrii discriminanţi în determinarea conduitei terapeutice şi aprecierea eficacităţii corecţiei chirurgicale a malformaţiilor cardiace congenitale sunt:
    - dimensiunile cavităţilor cordului;
    - diametrele inelelor valvulare şi ale vaselor magistrale;
    - gradientele presionale;
    - presiunile în cavităţile drepte ale cordului.
2. Toate măsurătorile standard sunt necesare în cazul tuturor pacienţilor cu MCC fără excepţie, chiar dacă unii parametri teoretic nu ar trebui să fie mofidicaţi în caz de malformaţie suspectată. Aceasta permite evaluarea reuşită a patologiei de bază şi depistarea patologiilor concomitente. Pentru atingerea succesivă a acestui scop se propune respectarea protocolului unificat (anexa 5).
3. Măsurătorile trebuie să fie făcute minuţios şi în caz de dubii ele trebuie repetate

până la obținerea datelor veridice.

4. Pentru estimarea corectă a repercusiunilor hemodinamice ale malformațiilor cardiace congenitale la copii este necesar să fie luate în considerație greutatea și înălțimea copilului, folosind nomogramele (anexele 1-4).

2.2. MANAGEMENTUL ECOCARDIOGRAFIC AL MCC CU MĂRIREA VOLUMULUI CIRCUITULUI MIC

2.2.1. DEFECT SEPTAL VENTRICULAR (DSV)

Defectul septal ventricular (DSV) este cea mai frecvent întâlnită malformație cardiacă congenitală cu mărirea volumului circuitului mic și a doua după frecvență din gama vastă a MCC (aproximativ 1/5 din totalul lor), după valva aortică bicuspidă [1, 8, 15]. Este vorba despre DSV atunci când după termenul de 17 săptămâni de sarcină există un defect de țesut în orice porțiune a SIV. Defectele septale ventriculare pot fi unice sau multiple, cu localizare în partea musculară a SIV sau în partea membranoasă, în septul inlet sau outlet, sau pot prezenta o combinare de localizări [1, 5, 15, 19].

Importanța hemodinamică a DSV este determinată de 2 factori principali: dimensiunile defectului și starea rezistenței vasculare pulmonare (există sau nu protecția plămânilor, adică, există sau nu stenoza arterei pulmonare). În lipsa stenozei de arteră pulmonară (DSV izolat) evoluează rapid hipervolemia în circuitul mic, urmată de hipertensiunea pulmonară, care tocmai determină clinica maladiei și prognosticul nefavorabil în caz de evoluție spontană fără tratament chirurgical oportun. În cazul unui DSV de dimensiuni mari, schimbările ireversibile ale circuitului mic se produc foarte rapid, iar spre vârsta de un an copilul poate fi deja inoperabil [5, 9, 15]. Autorii [1, 4, 9, 15, 19] disting 3 tipuri anatomice ale DSV: perimembranoase, musculare și subarteriale (supracristale), cazurile cel mai rar întâlnite. DSV cu dimensiuni $\leq$ 4 mm se consideră mici, 4-7 mm – medii și $\geq$ 7 mm – mari [1, 9, 15].

Examenul ecocardiografic relevă următoarele particularități:

- atriul și/sau ventriculul stâng sunt dilatate, ceea ce poate indica asupra cardiopatiei care conduce la dilatarea cavităților stângi ale cordului (DSV, CAP, valvulopatie mitrală sau aortică, cardiomiopatie dilatativă, miocardită);
- artera pulmonară este de dimensiuni normale sau dilatată, jetul sangvin prin valva AP este laminar sau puțin turbulent, uneori pot fi prezente schimbări fibroase

uşoare ale valvei, dar cu GP maximal VD-AP în limitele normei (< 10 mm Hg) sau puţin mărit (maximal până la 20-25 mm Hg);

- cavităţile drepte ale cordului sunt de dimensiuni normale (*figura 1*).

În continuare examinăm SIV. Dacă depistăm o discontinuitate a septului, pentru a confirma prezenţa unui DSV, este necesar să constatăm prezenţa jetului sangvin prin defect cu ajutorul metodei Doppler pulsatil, continuu şi color (*figurile 1, 2, 3, 6*). Depistarea ecocardiografică a unui DSV mare de obicei nu prezintă dificultăţi (*figura 3*). DSV de dimensiuni medii necesită o analiză detaliată din toate incidenţele care permit vizualizarea lui. Depistarea DSV de dimensiuni mici, în special a celor cu localizarea în regiunea SIV muscular, poate fi foarte dificilă. În acest caz, avem un tablou auscultativ clasic al unui DSV, ceea ce indică asupra direcţiei de căutare. Secţiunea parasternală transversală poate fi cea mai informativă în depistarea şi evaluarea defectelor SIV muscular mediu, iar cea apicală 4 camere – în cazul DSV apicale.

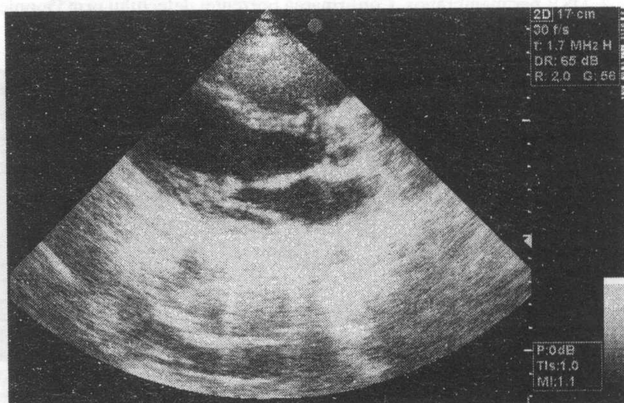


Fig. 1. DSV perimembranos. Discontinuitatea SIV, secţiunea parasternală longitudinală.

Mărirea presiunii în cavităţile drepte ale cordului de asemenea impune stabilirea cauzei care o determină.

În cazul unui DSV de dimensiuni mici, în special localizat în partea musculară a SIV, volumul jetului prin defect este nesemnificativ şi nu provoacă dereglări hemodinamice. La pacienţi cu astfel de MCC, în lipsa altor cardiopatii, dimensiunile cavităţilor cordului şi presiunea în cavităţile drepte rămân în limitele normei (*figura 7*).

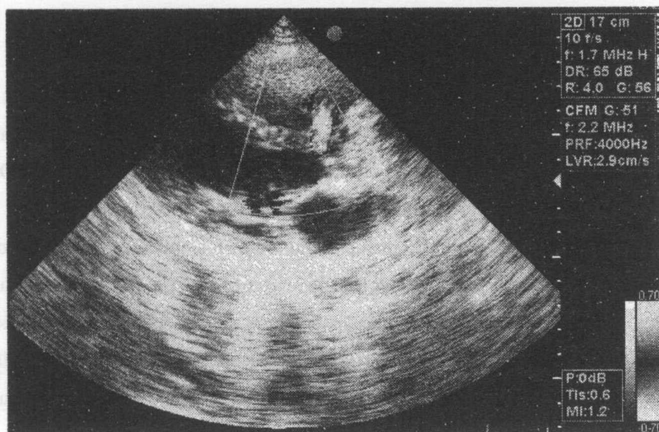


Fig. 2. DSV perimembranos. Confirmarea prezenței defectului prin Doppler color.

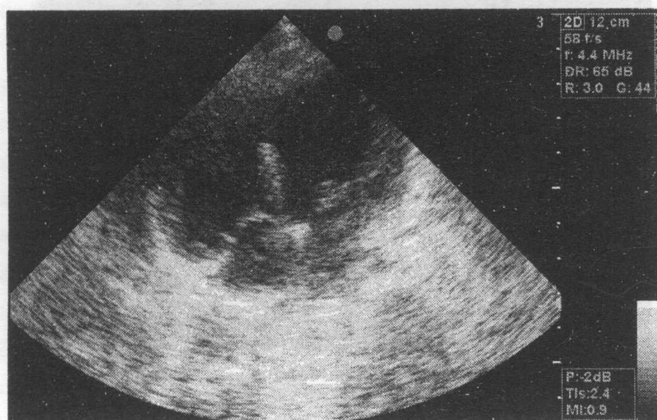


Fig. 3. DSV muscular de dimensiuni mari. Secțiunea apicală 4 camere.

În contextul studiului efectuat, considerăm necesară evidențierea următoarelor aspecte importante în diagnosticul ECOCG al DSV:

- dacă depistăm un DSV, este necesar să prezentăm în raportul ECOCG caracteristica detaliată a acestuia: localizarea, dimensiunile, direcția, volumul şi gradientul presional maximal al jetului sangvin prin defect;
- calculăm minuțios presiunea în cavitățile drepte ale cordului cu ajutorul uneia din cele trei metode posibile (utilizând gradientul regurgitant prin valva tricuspidă, sau pulmonară, sau gradientul jetului prin defect) şi indicăm rezultatul în raportul investigației, folosind date numerice (mm Hg);
- un DSV perimembranos necesită o atenție deosebită în cazul localizării lui sub valva Ao sau tricuspidă, care poate masca dimensiunile reale ale defectului. Dilatarea cavităților stângi ale cordului şi mărirea presiunii în cavitățile drepte indică asupra prezenței unui DSV hemodinamic important chiar în cazul în care dimensiunile lui măsurate ecocardiografic par să fie mici. În astfel de cazuri se indică tratament chirurgical;
- în cazul unui DSV perimembranos în aneurism, gradul dereglărilor hemodinamice nu depinde de dimensiunile aneurismului la baza lui, ci de dimensiunile orificiului (orificiilor) în aneurism, care tocmai prezintă un DSV „efectiv" *(figurile 4, 5)*.

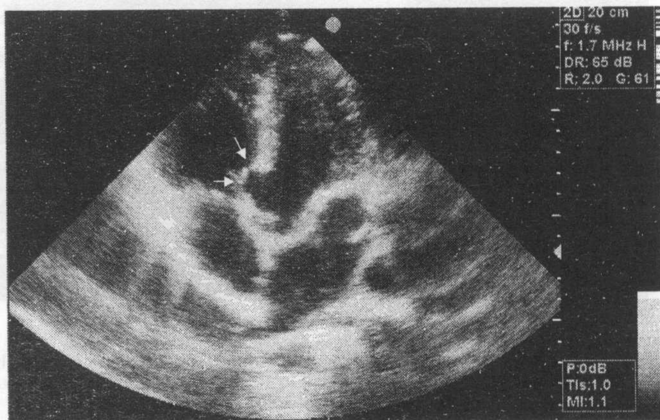


Fig. 4. Aneurism al SIV perimembranos cu 2 orificii (săgeți). Secțiunea apicală 4 camere.

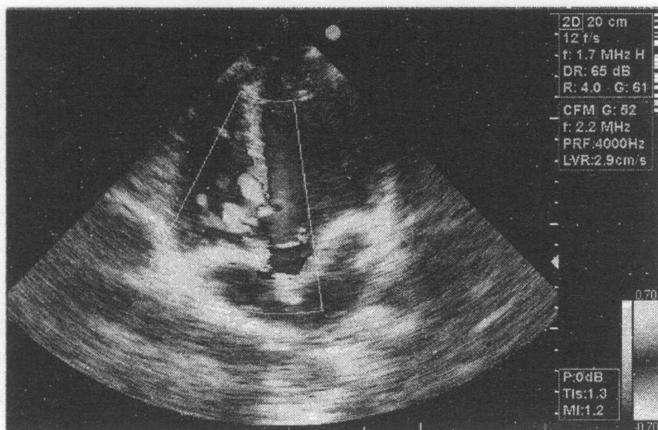


Fig. 5. Acelaşi pacient. Confirmarea prezenţei orificiilor prin Doppler color.

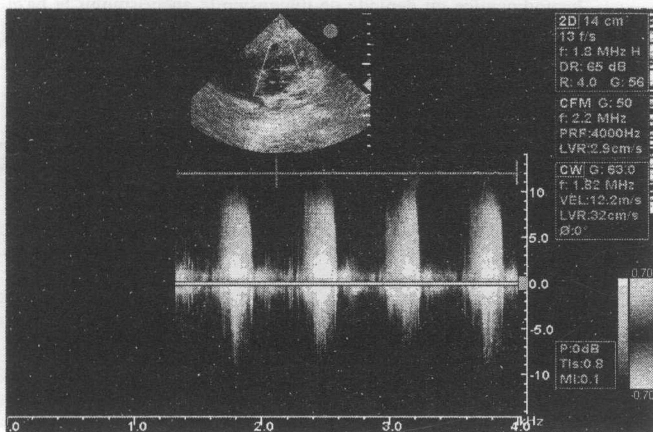


Fig. 6. Confirmarea jetului prin DSV cu metoda Doppler continuu. Jet turbulent de velocitate înaltă VS-VD.

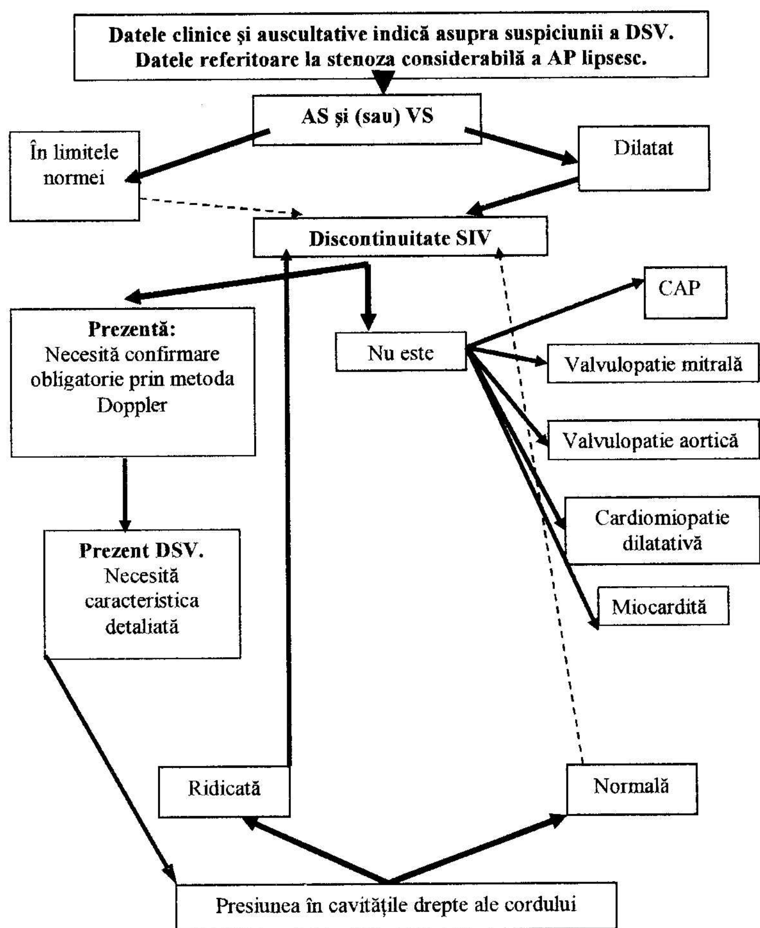


Fig. 7. Algoritmul diagnosticului ecocardiografic în caz de suspiciune de DSV.

Notă: liniile punctate indică asupra faptului că, chiar în cazul dimensiunilor normale ale cavităţilor stângi ale cordului şi presiunilor normale în cavităţile drepte, dacă avem datele auscultative corespunzătoare, este posibilă existenţa unor DSV mici fără repercusiuni hemodinamice.

2.2.2. DEFECTUL SEPTAL ATRIAL (DSA)

Defectul septal atrial (DSA) este o malformaţie cardiacă congenitală în care există o comunicare anormală între cele două atrii. Ea este cea mai frecvent întâlnită MCC la adulţi. Există multe forme anatomice ale DSA, care pot fi împărţite în 2 grupuri [1, 9, 15]:

1) DSA de tip „ostium secundum", care sunt situate în partea centrală sau superioară a SIA, în regiunea fosei ovale sau mai aproape de orificiul venei cave superioare.
2) DSA de tip „ostium primum", care se localizează în partea inferioară a SIA şi marginea lor inferioară este formată de crista care separă valva atrioventriculară stângă de cea dreaptă. Acest tip de DSA este aproape totdeauna însoţit de o anomalie a valvei mitrale.

Mărimea defectelor variază de la câţiva milimetri până la lipsa aproape completă a septului *(figurile 8, 9)*. *Defectul cu dimensiunile de până la 4 mm localizat central în regiunea fosei ovale reprezintă o comunicare fetală păstrată, poartă denumirea de „foramen ovale patent" şi este o variantă a normei la aproximativ ¼ din populaţie* [1, 4, 15].

Pentru că presiunea în partea stângă a inimii este mai mare decât în partea dreaptă, iniţial în cazul unui DSA are loc trecerea sângelui din atriul stâng în atriul drept (şunt stânga-dreapta). Importanţa hemodinamică a DSA, ca şi în cazul unui DSV, este determinată de dimensiunile defectului şi starea rezistenţei vasculare pulmonare (există sau nu stenoza arterei pulmonare). (Asocierea DSA şi stenozei de arteră pulmonară era cunoscută sub denumirea de „triada Fallot", termen care nu mai este utilizat actualmente). În lipsa stenozei arterei pulmonare (DSA izolat), se dezvoltă hipervolemia în circuitul mic. Hipertensiunea pulmonară în cazul DSA se dezvoltă mai lent şi, de regulă, nu atinge valori critice la pacienţii în vârstă de până la 20 de ani. La maturi, însă, se dezvoltă hipertensiunea pulmonară cu schimbări severe ale patului arterial pulmonar.

Deoarece şuntarea sângelui are loc la nivelul atriilor (cu direcţia AS→AD→VD→AP), DSA hemodinamic semnificativ duce la mărirea cavităţilor drepte ale cordului: atriului drept, ventriculului drept, arterei pulmonare. Dilatarea cavităţilor stângi ale cordului în cazul unui DSA izolat nu are loc; din contra, dacă defectul este mare şi cavităţile drepte sunt dilatate considerabil, dimensiunile VS pot fi la limita inferioară a normei.

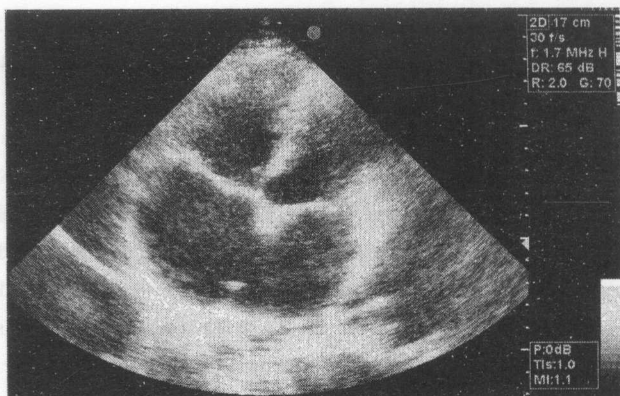


Fig. 8. Defect septal atrial. Secțiunea apicală 4 camere.

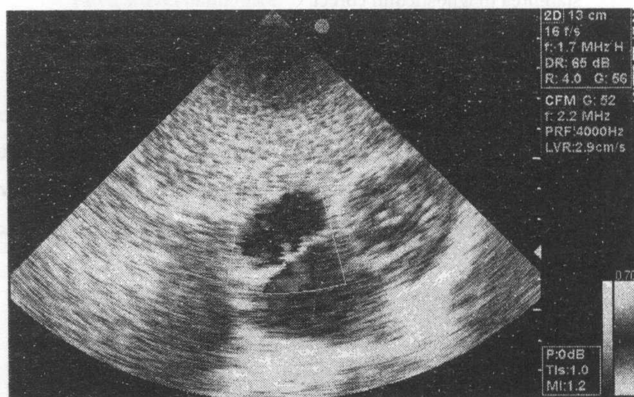


Fig. 9. Foramen ovale patent. Secțiunea subcostală, confirmare prin Doppler color.

Pentru diagnosticul ECOCG corect al DSA sunt importante următoarele aspecte:

- Dimensiunile AD, VD, AP și presiunile în cavitățile drepte ale cordului prezintă aspectele de bază în depistarea DSA.
- În cazul unui DSA de dimensiuni mari (≥12-15 mm), diagnosticul ECOCG de obicei nu prezintă dificultăți. Defectele de dimensiuni mai mici, în special ≤10 mm, nu sunt ușor de vizualizat. În această situație mărirea dimensiunilor AD și/sau VD și mărirea presiunii în cavitățile drepte ale cordului ne orientează spre direcția de căutare.

- Vizualizarea defectelor mici situate central este mai reuşită din secţiunea subcostală. DSA cu localizarea în partea inferioară a SIA se depistează mai bine din secţiunea parasternală transversală.
- Un punct aparte prezintă DSA „ostium secundum" de tip „sinus venosus superior". Aceste defecte se localizează în partea superioară a SIA şi de regulă sunt asociate cu drenarea anormală a unei sau ambelor vene pulmonare drepte. Depistând o dilatare considerabilă a cavităţilor drepte ale cordului şi mărirea presiunii în cavităţile drepte, vizualizarea defectului propriu-zis este foarte dificilă. Ea poate fi mai reuşită din secţiunea parasternală transversală sau din secţiunea subcostală.
- Pe de altă parte, artefacte de vizualizare în regiunea foramen ovale pot duce la diagnosticul eronat al DSA. Aspectele indicate mai sus vor facilita stabilirea diagnosticului corect.

2.2.3. CANALUL ATRIOVENTRICULAR

Canalul atrioventricular prezintă o MCC complexă, care se formează datorită unei tulburări în dezvoltarea bureleţilor endocardici. Se evidenţiază canalul atrioventricular complet (CAVC) şi parţial (CAVP) *(figurile 10, 11)*.

CAVC include:

- DSA „ostium primum";
- DSV posterior, de admisie;
- Anomalia valvelor atrioventriculare, mai frecvent, „cleft" total al valvei mitrale anterioare şi hipoplazia valvei septale a VT; poate fi valva AV comună.

CAVP, de regulă, include:

- DSA „ostium primum";
- Valvulopatie mitrală, de obicei, „cleft" al valvei mitrale anterioare.

CAVC, cu rare excepţii, face parte din sindromul polimalformativ în cadrul trisomiei 21 (maladia Daun). MCC duce la instalarea precoce a HTAP ireversibile (către vârsta de un an).

Diagnosticul ecocardiografic al canalului atrioventricular complet, de obicei, nu prezintă dificultăţi. De menţionat următoarele aspecte:

- Evaluarea minuţioasă a ventriculului stâng. Dimensiunile VS la limita inferioară a normei sau chiar hipoplazia acestuia prezintă un semn al prognosticului negativ în cazul corecţiei radicale a acestei MCC.
- Evaluarea DSV (stabilirea părţii interventriculare în diametrul total al comunicaţiei atrioventriculare). DSV de dimensiuni mari contribuie la instalarea precoce a HTAP severe care poate fi ireversibilă spre vârsta de un an şi dictează necesitatea unei intervenţii chirurgicale paliative în primele luni ale vieţii; în schimb, îngustarea arterei pulmonare în cazul DSV mare va fi eficientă.
- În cazul CAVC, aprecierea presiunii sistolice în VD nu va fi veridică. Pentru a evalua gradul hipertensiunii pulmonare este necesar să calculăm presiunea medie în artera pulmonară folosind gradientul de regurgitare prin valva arterei pulmonare.

În cazul CAVP, de obicei, prima patologie depistată este DSA de tip „ostium primum". Evidenţierea unui astfel de defect trebuie să impună automat o analiză minuţioasă a valvei mitrale.

Un caz aparte, mai rar întâlnit, prezintă aşa-numitul *canal atrioventricular oblic*, care prezintă o comunicare patologică VS→AD.

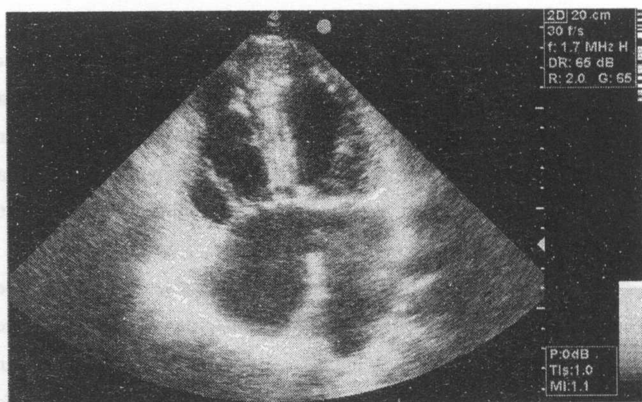


Fig. 10. Canalul atrioventricular parţial. DSA "ostium primum", secţiunea apicală 4 camere.

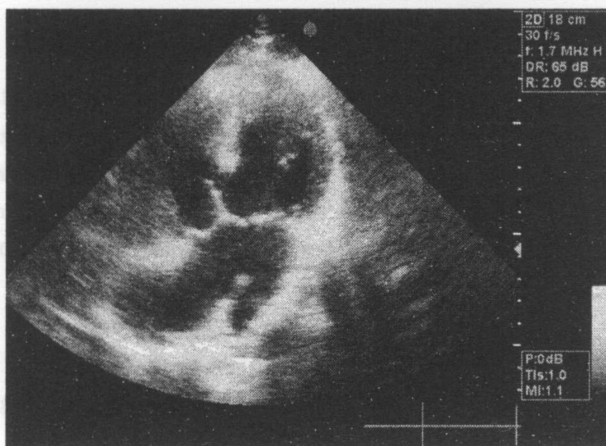


Fig. 11. Canalul atrioventricular complet, secţiunea apicală 4 camere.

2.2.4. CANALUL ARTERIAL PERMEABIL (CAP)

Canalul arterial permeabil, sau ductul Botal, reprezintă o comunicaţie fetală păstrată după naştere şi constituie circa 10% din cazurile MCC [1, 9, 15, 19]. El reprezintă o comunicare între aorta şi artera pulmonară.

Iniţial, şuntarea sângelui, după diferenţa de presiune, are direcţia AO→AP→AS→VS. Debitul sangvin prin canal este direct proporţional calibrului acestuia; în caz de un calibru mare, hipertensiunea pulmonară avansată se instalează foarte rapid, în primii ani de viaţă. Corespunzător, primul semn ECOCG al unui CAP hemodinamic semnificativ este dilatarea arterei pulmonare, urmată, în lipsa tratamentului chirurgical, de dilatarea cavităţilor stângi ale cordului simultan cu creşterea treptată a presiunii în cavităţile drepte.

CAP trebuie căutat sistematic la fiecare pacient investigat ECOCG, independent de prezenţa altor MCC. În afară de cele expuse mai sus, trebuie menţionate următoarele:

- Depistarea ductului propriu-zis se face din secţiunea parasternală transversală şi, dacă vizualizarea permite, este mai reuşită în poziţia pacientului în decubit dorsal decât în cel lateral. De asemenea, ductul poate fi depistat din secţiunea suprasternală.

- Prezența jetului sangvin cu direcția AO→AP permite calcularea presiunii sistolice în AP după gradientul acestui jet, cunoscând presiunea sistolică sistemică.
- Inițial, jetul patologic AO→AP este sistolo-diastolic. Odată cu creșterea presiunii în AP, el devine doar sistolic. În caz de hipertensiune pulmonară izosistemică (fie cauzată de însuși CAP, fie de o altă MCC concomitentă), examenul ecografic poate să nu confirme prezența sau absența ductului.

2.2.5. APRECIEREA PRESIUNII ÎN CAVITĂȚILE DREPTE ALE CORDULUI: RAPEL DE METODE

Presiunea în cavitățile drepte ale cordului se calculează folosind una din trei metode posibile:

1. În primul rând, se stabilește presiunea sistolică în ventriculul drept (PSVD), folosind gradientul presional maximal al jetului regurgitant prin valva tricuspidă, în modul următor: $PSVD = 4V^2 + PAD$, unde V – viteza maximală a jetului regurgitant prin VT, iar PAD – presiunea în atriul drept, care se consideră egală cu: 5-10 mm Hg la oameni sănătoși, cu dimensiuni normale ale AD și funcția normală a cordului drept; 15 mm Hg în caz de dilatare a AD și până la 20 mm Hg la insuficiența cardiacă dreaptă considerabilă și dilatarea AD excesivă [6, 12, 17].
2. În lipsa regurgitației la nivelul valvei tricuspide, se stabilește presiunea medie în artera pulmonară (PMAP), folosind gradientul presional maximal al jetului regurgitant prin valva arterei pulmonare, după formula: $PMAP = 4Vrp^2 + PAD$, unde Vrp – viteza protodiastolică maximală a jetului regurgitant prin valva arterei pulmonare, PAD – presiunea în atriul drept [6, 12, 17].
3. În lipsa regurgitației și la nivelul valvei arterei pulmonare, PSVD poate fi calculată folosind gradientul maximal al jetului sangvin prin defect și cunoscând presiunea arterială sistolică a pacientului (metoda poate fi utilizată pentru calcularea presiunilor în cavitățile drepte ale cordului la pacienții cu DSV sau CAP). Gradientul presional maximal al jetului sangvin în toate cazurile se calculează cu ajutorul formulei Bernoulli: $GP = 4V^2$.

Este important de menționat următoarele aspecte:

- Cea mai veridică este considerată metoda aprecierii presiunilor în cavitățile drepte ale cordului folosind gradientul jetului regurgitant prin VT. Numai în caz de imposibilitate a folosirii acestei metode (lipsa regurgitării de VT detectabile sau unele variante anatomice ale MCC în care aceste date nu sunt veridice, de exemplu, CAVC, ventriculul unic), se utilizează metoda aprecierii presiunii medii în AP. Dacă nu există nici jetul regurgitant prin valva AP detectabil, în cazul unor MCC (DSV, CAP), presiunea în cavitățile drepte ale cordului poate fi calculată folosind gradientul jetului prin comunicarea patologică și cunoscând presiunea sistolică sistemică.
- Practic în toate cazurile presiunea în cavitățile drepte ale cordului poate fi calculată folosind una din cele trei metode indicate mai sus.
- Aprecierea gradientului presional maximal al jetului regurgitant prin valva AP permite calcularea presiunii *medii* în artera pulmonară. Pentru aprecierea presiunii sistolice în AP a fost propusă o formulă mai complicată, prin calcularea inițială a presiunii în AP medii și a celei diastolice, dar ea nu se utilizează actualmente, dovedindu-se a fi complicată și puțin veridică.
- Toate metodele indicate mai sus pot fi utilizate doar în lipsa stenozei de AP sau în prezența unei stenoze nepronunțate. În cazul stenozei de AP moderate sau considerabile, rezultatele obținute nu sunt veridice.

2.3. MANAGEMENTUL ECOCG AL MCC CU MICȘORAREA VOLUMULUI CIRCUITULUI MIC

2.3.1. MANAGEMENTUL ECOCG AL STENOZEI DE ARTERĂ PULMONARĂ

Stenoza de arteră pulmonară poate fi izolată sau poate fi una din mai multe anomalii în cadrul unei MCC complicate. În această ultimă situație ea reprezintă un semn diferențial în clasificarea unei MCC ca fiind una cu mărirea sau cu micșorarea volumului circuitului mic. Raportul investigației ECOCG trebuie să releve caracteristica tractului de

ejecție a ventriculului drept (TEVD) (prezența, gradul şi extindere a hipertrofiei infundibulului) şi a arterei pulmonare la toate nivelurile: dimensiunile inelului, caracteristica valvei, dimensiunile trunchiului şi ale ramurilor principale, caracteristica bifurcației, prezența comunicațiilor patologice (CAP, arterele colaterale). Dacă depistăm o stenoză de AP moderată (gradientul presional VD-AP 25-45 mm Hg), în primul rând este necesar să ne asigurăm că gradul stenozei a fost apreciat corect (*figura 14*).

2.3.2. MANAGAMENTUL ECOCG AL TETRALOGIEI FALLOT

Tetralogia Fallot este o formă complexă de MCC, identificată ca o unitate clinică de către Arthur Louis Etienne Fallot, care a propus termenul „tetralogia" în 1888. Maladia include 4 componente coexistente [1, 3, 9, 15] :

1) DSV subaortic, de obicei nerestrictiv;
2) stenoza arterei pulmonare infundibulară ± valvulară (sau atrezia de valvă);
3) dextrapoziția aortei;
4) hipertrofia ventriculului drept.

Atât în cazul tetralogiei Fallot, cât şi în cazul unui DSV cu stenoză de arteră pulmonară, examenul ecocardiografic relevă prezența unui DSV subaortic. Conduita de mai departe a medicului ecocardiografist este prezentată în *figura 15*.

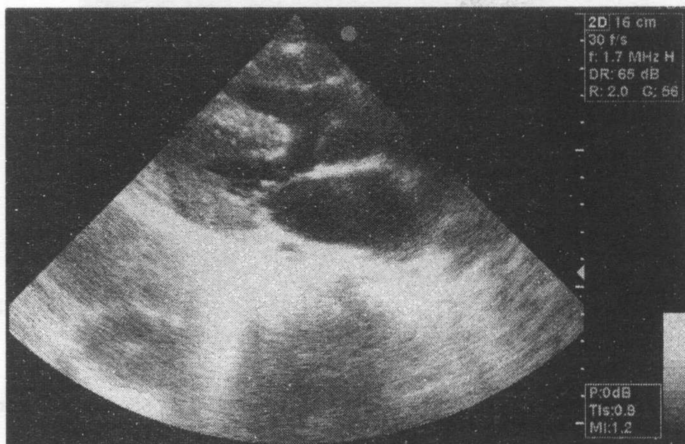


Fig. 12. Tetralogia Fallot, secțiunea parasternală longitudinală. DSV subaortic mare, aorta „călare" pe SIV cu dextrapoziție şi hipertrofia VD.

Abordarea sistemică a problemei permite, prin examinarea ecocardiografică, să ne asigurăm dacă ventriculul drept, regiunea lui infundibulară, tractul de ejecție, valva AP, joncțiunea sinotubulară, trunchiul şi ramurile AP sunt dezvoltate pe deplin la fiecare pacient cu TF. În acest scop trebuie să ne folosim metodic de analiza segmentară şi să studiem cordul şi vasele magistrale din toate secțiunile ECOCG existente (parasternală, apicală, suprasternală, subxifoidiană).

Stenoza de arteră pulmonară la pacienții cu tetralogia Fallot este totdeauna considerabilă. Dacă depistăm o stenoză de AP nepronunțată la un pacient cu DSV subaortic mare şi dextrapoziția aortei, este vorba de o MCC cu mărirea volumului circuitului mic, care conduce foarte rapid la evoluția hipertensiunii pulmonare spre un stadiu ireversibil. Tactica de tratament în aceste cazuri este absolut diferită.

Stenoza adițională se poate plasa şi la nivelul ramurilor AP, care pot fi hipoplazice, uneori considerabil.

De asemenea, pot exista surse adiționale ale circulației sangvine pulmonare, cum sunt arterele colaterale sau ductul arterial permeabil.

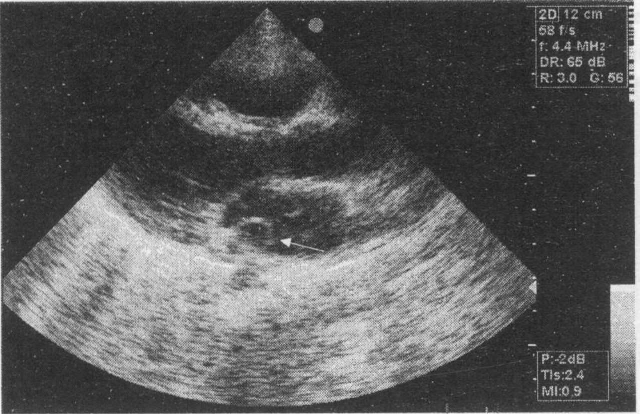


Fig. 13. Dilatarea sinusului coronarian (săgeata) cauzată de VCSS. Secțiunea parasternală longitudinală.

Abordarea sistemică a problemei permite, prin examinarea ecocardiografică, să ne asigurăm dacă ventriculul drept, regiunea lui infundibulară, tractul de ejecție, valva AP, joncțiunea sinotubulară, trunchiul şi ramurile AP sunt dezvoltate pe deplin la fiecare pacient cu TF. În acest scop trebuie să ne folosim metodic de analiza segmentară şi să studiem cordul şi vasele magistrale din toate secțiunile ECOCG existente (parasternală, apicală, suprasternală, subxifoidiană).

Stenoza de arteră pulmonară la pacienții cu tetralogia Fallot este totdeauna considerabilă. Dacă depistăm o stenoză de AP nepronunțată la un pacient cu DSV subaortic mare şi dextrapoziția aortei, este vorba de o MCC cu mărirea volumului circuitului mic, care conduce foarte rapid la evoluția hipertensiunii pulmonare spre un stadiu ireversibil. Tactica de tratament în aceste cazuri este absolut diferită.

Stenoza adițională se poate plasa şi la nivelul ramurilor AP, care pot fi hipoplazice, uneori considerabil.

De asemenea, pot exista surse adiționale ale circulației sangvine pulmonare, cum sunt arterele colaterale sau ductul arterial permeabil.

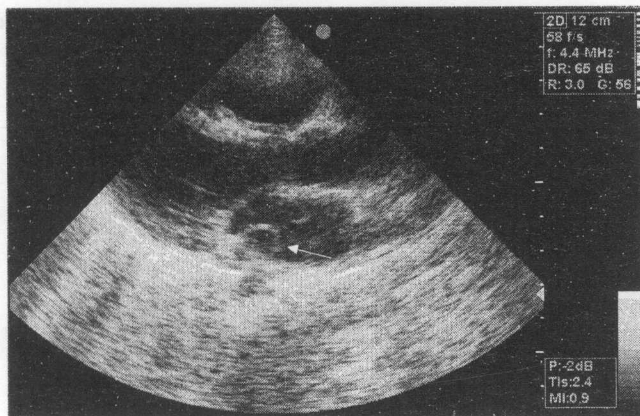


Fig. 13. Dilatarea sinusului coronarian (săgeata) cauzată de VCSS. Secțiunea parasternală longitudinală.

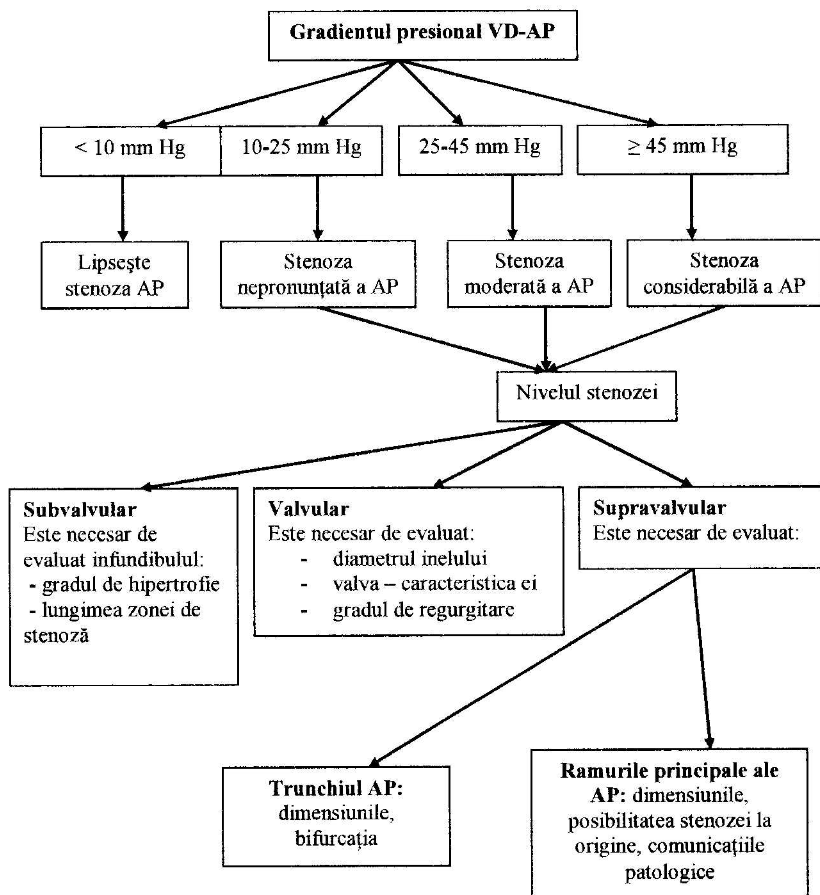


Fig. 14. Algoritmul evaluării ecocardiografice în caz de stenoză a arterei pulmonare.

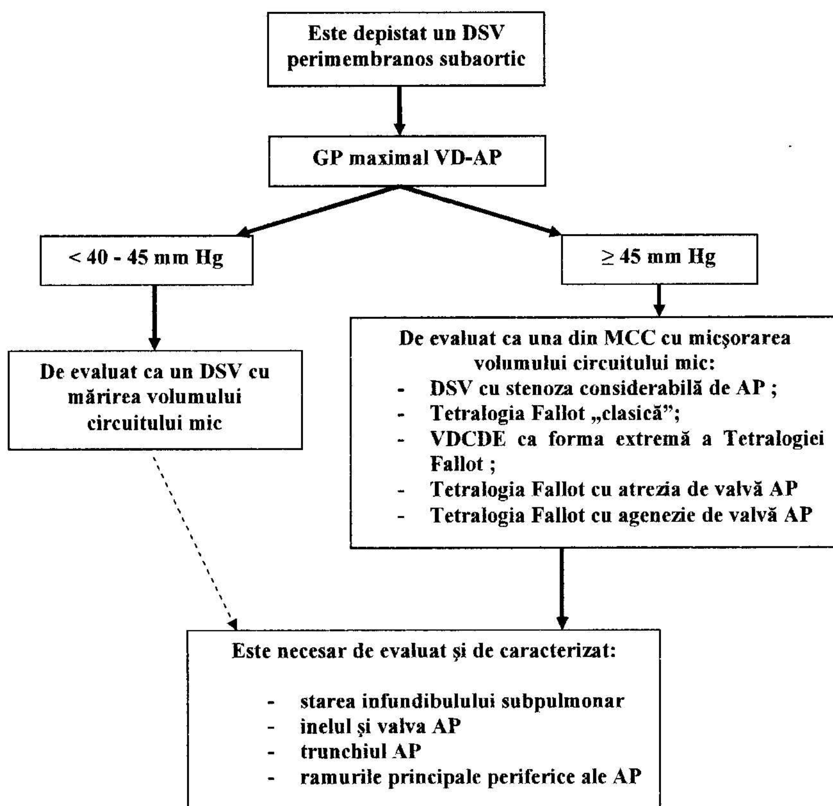


Fig. 15. Conduita medicului ecocardiografist în caz de depistare a unui DSV subaortic.

Algoritmul diagnosticului ECOCG în caz de suspiciune la TF sau DSV cu stenoza considerabilă de artera pulmonară este prezentat în *figură 16*.

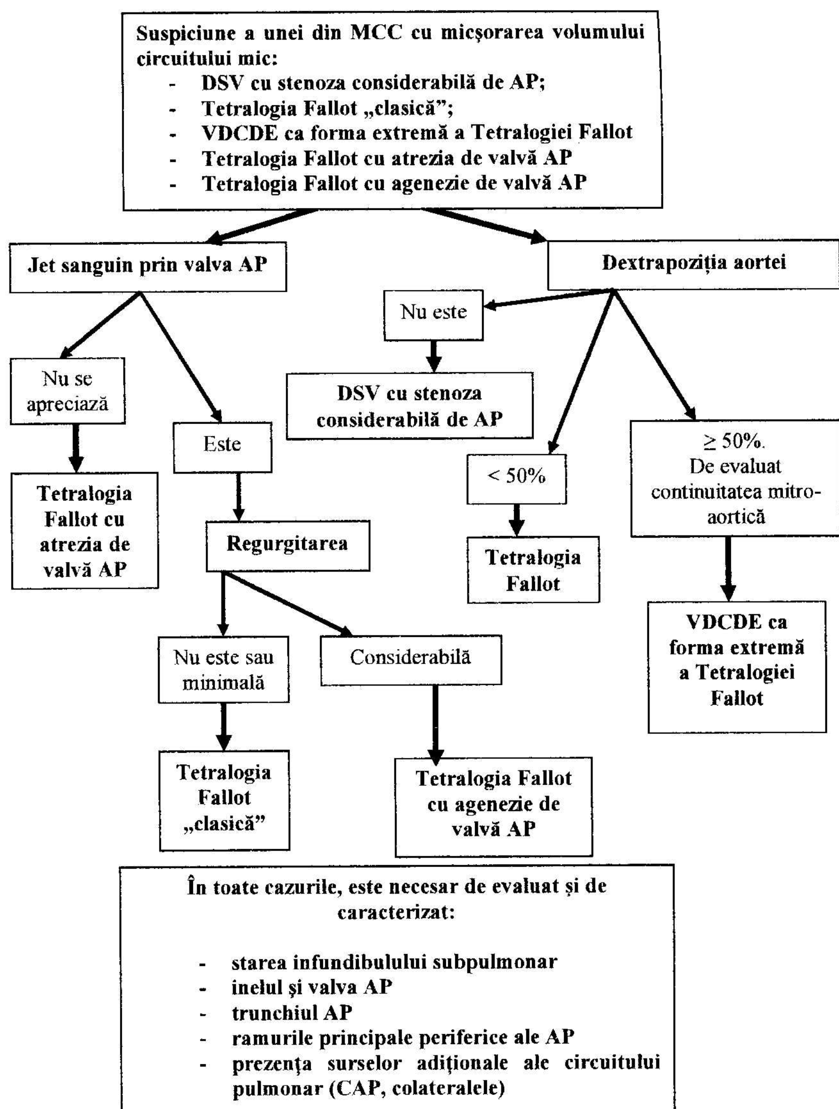


Fig.16. Algoritmul diagnosticului ecocardiografic în caz de suspiciune a Tetralogiei Fallot

Examenul ecocardiografic relevă: prezența unui DSV subaortic; aorta „călare" pe SIV, dextrapoziționată; relația spațială normală a vaselor magistrale; hipertrofia VD (care poate fi minimală la nou-născuți), stenoza considerabilă de arteră pulmonară.

Deplasarea aortei spre VD cu ≥ 50% poate indica asupra unei variante de VDCDE cu DSV, stenoza AP considerabilă şi relația spațială normală a vaselor magistrale („forma extremă a tetralogiei Fallot"). Diagnosticul diferențial al acestor malformații continuă să provoace uneori discuții aprinse între specialiştii în domeniu. Deplasarea completă a aortei spre VD, lipsa de continuitate mitro-aortică, prezența conusului subaortic indică asupra VDCDE (*figura 16*).

În caz de atrezie de valvă AP, jetul sangvin prin valvă nu se constată, dar putem vizualiza trunchiul şi ramurile arterei pulmonare, de regulă, hipoplaziate, care de obicei se alimentează retrograd prin CAP sau arterele colaterale.

În caz de agenezie de valvă AP, cu ajutorul metodei Doppler ECOCG depistăm semne de stenoză considerabilă la nivelul valvei, însă valva însăşi este rudimentară, se vizualizează dificil, stenoza este însoțită de regurgitarea considerabilă a AP. La aceşti pacienți inelul arterei pulmonare poate fi normal sau hipoplazic, trunchiul şi ramurile (îndeosebi) sunt dilatate, uneori aneurismatic (*figura 16*).

Prezența hipoplaziei VS şi/sau hipoplaziei ramurilor periferice ale AP dictează necesitatea corecției chirurgicale pe etape, prima etapă fiind aplicarea anastomozei sistemico-pulmonare.

2.4. MANAGEMENTUL ECOCG AL MCC COMPLICATE

În cazul evaluării unei MCC complicate, cum ar fi, de exemplu, ventriculul unic, trunchiul arterial comun, atrezia de arteră pulmonară, ventriculul drept (sau stâng) cu cale dublă de ieşire etc., este necesar să se țină cont de următoarele aspecte:

- În cazul unei MCC complicate este indispensabilă evidențierea morfologică a tuturor compartimentelor existente ale cordului şi a concordanței atrioventriculare şi ventriculo-arteriale conform clasificării segmentare după Van Praagh.
- Fiecare MCC complicată prezintă un complex de malformații. Evoluția clinică şi tactică chirurgicală în mare măsură depinde de faptul dacă este sau nu este prezentă printre aceste malformații stenoza de arteră pulmonară.

2.5. CELE MAI FRECVENTE LACUNE ÎN DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC AL MCC

1. Nu se iau în considerație parametrii antropometrici ai copilului, ca rezultat sunt estimate incorect dimensiunile cavităților cordului.
2. În cazul Tetralogiei Fallot stenoza de arteră pulmonară este totdeauna considerabilă. Dacă stenoza nu este considerabilă, sunt posibile următoarele situații:
   a) gradul stenozei a fost apreciat incorect. Evaluarea arterei pulmonare conform recomandațiilor de mai sus va permite stabilirea gradului real al stenozei și reevaluarea asecteia până la obținerea datelor veridice;
   b) MCC la pacientul în cauză nu este tetralogia Fallot, ci DSV subaortic mare cu stenoză de AP concomitentă minimală sau fără de stenoză, GP puțin mărit fiind relativ (cauzat de mărirea debitului sangvin prin valvă). Acest pacient trebuie tratat ca unul cu DSV mare fără protecția plămânilor și cu riscul de instalare precoce a hipertensiunii pulmonare avansate. Tactica de tratament al unui astfel de pacient diferă radical de cea a pacientului cu TF.
3. În cazul depistării patologiei valvulare, raportul include doar viteza fluxului sangvin și/sau gradul de regurgitare la nivelul ei, ceea ce nu permite nici concluzia despre etiologia posibilă a schimbărilor depistate, nici stabilirea tacticii și timpului de tratament. Raportul calitativ într-un astfel de caz trebuie să includă:
   a) diametrul inelului fibros;
   b) caracteristica cuspelor;
   c) caracteristica structurilor din vecinătate;
   d) gradientul presional (anume gradientul! Indicarea doar a vitezei jetului sangvin este insuficientă) și nivelul formării acestui gradient: valvular, subvalvular etc.;

e) prezența și caracteristica jetului regurgitant.

4. Prezența sinusului coronarian dilatat în 99% de cazuri înseamnă prezența de venă cavă superioară stângă cu drenare în sinus coronarian, și nu vene pulmonare total aberante. Pentru confirmare, este suficient:

   a) să fie evaluate cavitățile drepte ale cordului. În cazul venelor pulmonare aberante acestea vor fi dilatate;

   b) să fie calculată presiunea în cavitățile drepte ale cordului. În cazul venelor pulmonare aberante ea va fi mărită considerabil;

   c) să se țină cont că venele pulmonare total aberante prezintă o MCC destul de rară și foarte gravă; durata vieții copilului suferind de această MCC fără intervenție chirurgicală, de regulă, nu depășește 6 luni;

   d) prezența VCSS este ușor de confirmat prin plasarea sondei în regiunea supraclaviculară stângă, unde va fi depistat un flux venos caracteristic.

5. Gradientul presional de 16-18 mm Hg la nivelul istmului aortic este considerat semn al coarctației de aortă. Gradientul presional până la 18 mm Hg la copii este normal. În așa caz, semnele clinice și paraclinice ale coarctației aortice lipsesc, ventriculul stâng are dimensiuni normale și nu este hipertrofiat, jetul sangvin la nivelul istmului aortic este liber (ceea ce este dificil de precizat la adulți, dar în majoritatea cazurilor se vizualizează ușor la copii).

6. În cazul unui DSV perimembranos în aneurism, diametrul aneurismului la baza lui se prezintă ca diametrul defectului, iar dimensiunile reale ale orificiului (orificiilor) în acest aneurism, care tocmai sunt responsabile de repercusiunile hemodinamice ale MCC (chiar și însuși faptul prezenței acestui orificiu), nu sunt apreciate. În unele cazuri aneurismul SIV perimembranos fără orificiu este diagnosticat ca DSV, ceea ce nu este corect.

7. După ce a fost diagnosticată o MCC, nu se mai caută alte MCC posibile. Căutarea sistematică a altor malformații este necesară. În special se atrage atenția asupra prezenței sau absenței:

- canalului arterial permeabil;
- coarctației aortice;
- DSA sau foramen ovale;
- venei cave superioare stângi.

ANEXE

Anexa 1

Valorile normale ale indicilor ecocardiografici la copii

Înălțimea, cm	Ao			AS			SIVd			SIVs		
	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm
45	0,83	0,54	1,13	1,15	0,67	1,64	2,40	0,83	3,98	3,94	1,27	6,61
50	0,93	0,64	1,23	1,24	0,76	1,72	2,68	1,11	4,24	4,37	1,72	7,02
55	1,03	0,75	1,32	1,32	0,85	1,80	2,94	1,38	4,49	4,78	2,14	7,41
60	1,12	0,82	1,41	1,40	0,93	1,87	3,18	1,64	4,73	5,17	2,55	7,78
65	1,20	0,91	1,49	1,47	1,00	1,94	3,42	1,89	4,96	5,54	2,93	8,14
70	1,28	1,00	1,57	1,54	1,08	2,01	3,65	2,12	5,18	5,90	3,30	8,49
75	1,36	1,08	1,65	1,61	1,15	2,08	3,87	2,34	5,40	6,24	3,65	8,83
80	1,44	1,15	1,73	1,68	1,21	2,15	4,09	2,56	5,61	6,58	3,99	9,17
85	1,51	1,23	1,80	1,74	1,28	2,21	4,29	2,77	5,82	6,90	4,31	9,50
90	1,59	1,30	1,87	1,81	1,34	2,28	4,50	2,96	6,03	7,22	4,62	9,82
95	1,66	1,37	1,95	1,87	1,40	2,34	4,69	3,15	6,23	7,52	4,92	10,13
100	1,73	1,44	2,02	1,93	1,46	2,40	4,88	3,34	6,43	7,82	5,21	10,44
105	1,79	1,50	2,08	1,99	1,51	2,46	5,07	3,52	6,62	8,11	5,49	10,74
110	1,86	1,57	2,15	2,04	1,57	2,52	5,25	3,69	6,81	8,40	5,76	11,04
115	1,92	1,63	2,22	2,10	1,62	2,58	5,43	3,86	6,99	8,67	6,02	11,33
120	1,98	1,69	2,28	2,15	1,67	2,63	5,60	4,03	7,17	8,95	6,28	11,61
125	2,05	1,75	2,43	2,21	1,72	2,69	5,77	4,19	7,35	9,21	6,53	11,89
130	2,11	1,81	2,40	2,26	1,77	2,74	5,94	4,35	7,53	9,47	6,78	12,17
135	2,17	1,87	2,46	2,31	1,82	2,80	6,10	4,51	7,70	9,73	7,02	12,44
140	2,22	1,92	2,52	2,36	1,87	2,85	6,26	4,66	7,87	9,98	7,26	12,70
145	2,28	1,98	2,58	2,41	1,92	2,90	6,42	4,81	8,04	10,23	7,49	12,96
150	2,34	2,03	2,64	2,46	1,96	2,95	6,58	4,95	8,20	10,47	7,72	13,22
155	2,39	2,09	2,70	2,50	2,01	3,00	6,73	5,10	8,36	10,71	7,94	13,47
160	2,44	2,14	2,75	2,55	2,05	3,05	6,88	5,24	8,52	10,94	8,16	13,72
165	2,50	2,19	2,81	2,60	2,09	3,10	7,03	5,38	8,67	11,17	8,38	13,97
170	2,55	2,24	2,86	2,64	2,14	3,15	7,17	5,52	8,83	11,40	8,59	14,21
175	2,60	2,29	2,91	2,69	2,18	3,19	7,32	5,65	8,98	11,63	8,80	14,45
180	2,65	2,34	2,96	2,73	2,22	3,24	7,46	5,69	9,13	11,85	9,01	14,68

Înălțimea, cm	PPVSd			PPVSs			DDVS			DSVS		
	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm
45	2,20	0,51	3,89	4,12	1,72	6,52	1,65	1,14	2,17	1,16	0,75	1,57
50	2,18	0,79	4,16	4,60	2,22	6,98	1,82	1,31	2,33	1,26	0,85	1,67
55	2,74	1,06	4,42	5,06	2,70	7,43	1,98	1,47	2,48	1,36	0,96	1,77
60	3,00	1,32	4,68	5,50	3,15	7,85	2,13	1,62	2,63	1,46	1,05	1,86
65	3,24	1,57	4,92	5,92	3,58	8,26	2,27	1,77	2,77	1,55	1,15	1,95
70	3,48	1,81	5,15	6,33	4,00	8,66	2,41	1,91	2,91	1,64	1,24	2,04
75	3,70	2,03	5,38	6,72	4,39	9,05	2,54	2,04	3,04	1,72	1,32	1,12
80	3,92	2,25	5,60	7,10	4,77	9,42	2,67	2,17	3,17	1,81	1,40	2,21
85	4,14	2,46	5,81	7,46	5,14	9,79	2,79	2,30	3,29	1,89	1,48	2,29
90	4,34	2,67	6,02	7,82	5,49	10,16	2,92	2,42	3,42	1,96	1,56	2,36
95	4,54	2,87	6,22	8,17	5,83	10,51	3,03	2,53	3,54	2,04	1,63	2,44
100	4,74	3,06	6,42	8,51	6,15	10,86	3,15	2,65	3,65	2,11	1,71	2,52
105	4,93	3,25	6,61	8,83	6,47	11,20	3,26	2,76	3,77	2,18	1,77	2,59
110	5,12	3,43	6,80	9,16	6,78	11,53	3,37	2,86	3,88	2,25	1,84	2,66
115	5,30	3,61	6,98	9,47	7,09	11,85	3,48	2,97	3,99	2,32	1,91	2,73
120	5,48	3,79	7,16	9,78	7,38	12,17	3,58	3,07	4,10	2,39	1,97	2,80
125	5,65	3,96	7,34	10,03	7,67	12,49	3,68	3,17	4,20	2,45	2,04	2,87
130	5,82	4,13	7,52	10,37	7,95	12,79	3,79	3,27	4,30	2,51	2,10	2,93
135	5,99	4,29	7,69	10,66	8,23	13,10	3,88	3,36	4,41	2,58	2,16	3,00
140	6,15	4,45	7,86	10,95	8,50	13,39	3,98	3,46	4,50	2,64	2,22	3,06
145	6,31	4,61	8,02	11,23	8,77	13,69	4,08	3,55	4,60	2,70	2,28	3,12
150	6,47	4,76	8,19	11,50	9,03	13,97	4,17	3,64	4,70	2,76	2,33	3,19
155	6,63	4,91	8,35	11,77	9,28	14,26	4,26	3,73	4,79	2,82	2,39	3,25
160	6,78	5,06	8,51	12,04	9,54	14,53	4,35	3,82	4,89	2,88	2,44	3,31
165	6,94	5,21	8,66	12,30	9,79	14,81	4,44	3,90	4,98	2,93	2,50	3,36
170	7,08	5,35	8,82	12,55	10,03	15,08	4,53	3,99	5,07	2,99	2,55	3,42
175	7,23	5,49	8,97	12,81	10,27	15,35	4,62	4,07	5,16	3,04	2,60	3,48
180	7,38	5,63	9,12	13,06	10,51	15,61	4,70	4,15	5,25	3,10	2,66	3,54

Anexa 2

Dimensiunile normale ale ventriculului drept (VD) la copii

Vârsta	< o săptămână			o săptămână – 6 luni			6 luni – 5 ani			5-15 ani		
	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm	Mediu, cm	Limita inferioară, cm	Limita superioară, cm
Diametrul diastolic al VD, cm	1,21	0,80	1,55	0,99	0,68	1,30	1,04	0,60	1,50	1,34	0,85	2,00
Fracție de scurtare, %	30	16	42	30	17	42	34	26	41	33	25	42

Anexa 3

Dimensiunile normale medii ale arterei pulmonare la copii

Greutatea corpului, kg	Suprafața corporală, m^2	Diametrul inelului fibros AP, mm	Suprafața de secțiune a inelului fibros AP, mm^2	Diametrul unei ramuri a AP, mm	Suprafața de secțiune a unei ramuri a AP, mm^2
3	0,15	6	28,25	4,2	14,15
4	0,20	7,5	44,15	5,3	22,10
5	0,25	8,5	56,70	6	28,35
6	0,30	9,5	70,85	6,7	35,40
7	0,35	10	78,50	7	39,25
8	0,40	11	95	7,8	47,50
9	0,45	11,5	104	8,2	52
10	0,50	12	113	8,5	56,60
12	0,60	13	132,50	9,2	66,40
14	0,70	13,5	143	9,5	71,55
16	0,80	14,5	165	10,2	82,50
18	0,90	15	176,65	10,6	88,35
20	1,00	15,5	188,60	11	94,39
25	1,20	16,5	213,70	11,7	108,05
30	1,50	17,5	240,40	12,4	120,25
35	1,80	18	254,40	12,8	127,20

Anexa 4

Diametrul normal mediu al inelelor valvulare

Suprafața corporală, m^2	Valva mitrală, mm	Valva tricuspidă, mm	Valva aortică, mm	Valva arterei pulmonare, mm
0,20	11,2	13,4	7,4	8,4
0,25	12,6	14,9	8,1	9,3
0,30	13,6	16,2	8,9	10,0
0,35	14,4	17,3	9,5	10,7
0,40	15,2	18,2	10,1	11,3
0,45	15,8	19,2	10,7	11,9
0,50	16,9	20,7	11,5	12,8
0,60	17,9	21,9	12,3	13,3
0,70	18,9	23,0	13,0	14,2
0,80	19,7	24,0	13,4	14,8
0,90	20,2	24,9	14,0	15,3
1,00	21,4	26,2	14,8	16,2
1,20	22,3	27,7	15,5	17,0
1,50	23,1	28,9	16,1	17,6
1,80	23,8	29,1	16,5	18,0
2,00	24,2	30,0	17,2	18,2

Anexa 5

Protocolul examinării ECOCG +ECOCG-DOPPLER pentru pacienții cu MCC

(instituție medicală)

Raportul ECOCG +ECOCG-DOPPLER **Data**____________

Pacientul______________________________________Data nașterii______________

Greutatea_______kg Inălțimea_______cm FC_____(b\min) TA_______mm Hg ASC_____m2

Situs solitus inversus Axa inimii_______ Concordanța: AV_______VA_______

Drenaj venos: vene cave________________ vene pulmonare________________

ATRIUL STÂNG, diam.:
Ant. – post._____ mm (N_______)
Sup.-inf._______mm
Med.-lat._______mm

ATRIUL DREPT, diam.:
sup.-inf._________mm
med.-lat_________mm

VENTRICULUL DREPT
Dd_____mm(N___)Ds___mm
VD_____ml VS_____ml
FS_____% FE______%

VENTRICULUL STÂNG:
Dd_____mm (N_____) Ds_____mm
Vd______ml Vs_____ml
FS_______% FE____%

PPVSd_____mm (N______)
s______mm

SIVd_____mm (N_____)
s_____mm
mişcarea SIV__________
Contractilitatea__________

CAVITĂȚILE CORDULUI______________________________
SIV____
SIA____

Aorta:
diametrul:______mm la inel (N_______)
______mm sin.Valsalva
______mm ascendenta
______mm arc

GP VS-Ao max______mm Hg **Regurg.**_____
mediu______mm Hg
GP la istm: max.______mm Hg
mediu______mm Hg

Valva aortică ____________________________________
____

Artera pulmonară:
diametrul______mm la inel (N______)
______mm trunchi (N______)
ramurile ______mm dreapta (N______)
______mm stinga (N______)

GP VD-AP max._____mm Hg **Regurg.**_____
mediu______mm Hg

Valva mitrală :
______mm la inel (N______)

GP AS-VS max._______mm Hg **Regurg.**_____
mediu_______mm Hg

Cuspele:____
Aparatul subvalvular______________________________
____

Valva tricuspidă:
_______mm la inel (N______)

GP AD-VD max______mm Hg **Regurg.**_____
mediu______mm Hg

Presiunea sistolică in VD_________mm Hg Presiunea medie in AP__________mm Hg

Pericardul:_______________________________________

CONCLUZII:

TESTE PENTRU AUTOEVALUARE

1. Investigaţia ecocardiografică a copilului a depistat dilatarea VD, AD; gradientul presional la nivelul valvei arterei pulmonare este 8,5 mm Hg. La care din MCC putem gândi:
a) defectul septal ventricular
b) defectul septal atrial
c) stenoza arterei pulmonare
d) tetralogia Fallot.

2. Pentru ventriculul morfologic stâng sunt caracteristice:
a) forma mai triunghiulară
b) forma mai rotundă
c) suprafaţa endocardială netedă
d) suprafaţa endocardială trabeculară.

3. Pentru identificarea ecocardiografică a arterei pulmonare trebuie să găsim:
a) valva
b) tractul de ejecţie
c) crosa
d) bifurcaţia.

4. Pentru identificarea ecocardiografică a aortei trebuie să găsim:
a) valva
b) tractul de ejecţie
c) crosa
d) bifurcaţia.

5. Pentru aprecierea corectă a repercusiunilor hemodinamice ale MCC la copii este indispensabil să ştim:
a) greutatea şi înălţimea
b) frecvenţa contracţiilor cardiace
c) greutatea
d) presiunea arterială.

6. Parametrii discriminanţi în determinarea conduitei terapeutice şi aprecierea eficacităţii corecţiei chirurgicale a MCC sunt:
a) dimensiunile cavităţilor cordului
b) diametrele inelelor valvulare şi ale vaselor magistrale
c) gradientele presionale
d) presiunile în cavităţile drepte ale cordului
e) ecogenitatea miocardului.

7. În cazul unui DSV perimembranos în aneurism, gradul dereglărilor hemodinamice depinde de:
a) diametrul aneurismului la bază
b) gradul de prolabare a aneurismului în cavitatea VD
c) diametrul orificiului în aneurism
d) diametrul diastolic al VS.

8. În cazul unui DSV hemodinamic semnificativ mai întâi se dilată:
a) aorta
b) atriul şi ventriculul stâng
c) atriul şi ventriculul drept
d) artera pulmonară

9. Gradientul presional maximal VD-AP a fost apreciat ca 35 mm Hg. Este vorba despre:
a) stenoză de arteră pulmonară largă
b) stenoză de arteră pulmonară moderată
c) stenoză de arteră pulmonară severă
d) arteră pulmonară fără modificări patologice.

10. Gradientul presional maximal VD-AP a fost apreciat ca 8,9 mm Hg. Este vorba despre:
a) stenoză de arteră pulmonară largă
b) stenoză de arteră pulmonară moderată
c) stenoză de arteră pulmonară severă
d) arteră pulmonară fără modificări patologice.

11. În timpul investigației ECOCG modul B a fost vizualizată o discontinuitate a SIV. Pentru a confirma prezența unui DSV este necesar să constatăm prezența jetului sangvin patologic folosind metodele:
a) Doppler pulsatil, continuu şi color
b) Doppler color
c) ECOCG 3D
d) ECOCG Modul M.

12. În cazul unui DSA hemodinamic semnificativ mai întâi se dilată:
a) aorta
b) atriul şi ventriculul stâng
c) atriul şi ventriculul drept
d) artera pulmonară.

13. Investigația ecocardiografică a unui copil în vârstă de 12 ani a depistat dilatarea de sinus coronarian. Cavitățile cordului sunt în limitele normei. Presiunea sistolică în ventriculul drept este de 20 mm Hg. Putem gândi la:
a) vene pulmonare aberante
b) defect septal atrial
c) vena cava superioară stângă
d) DSA cu vene pulmonare aberante
e) defect septal ventricular.

14. Canalul atrioventricular complet obligator include:
a) DSA „ostium primum"
b) DSV perimembranos
c) valva AV comună
d) stenoza de artera pulmonară
e) DSV muscular apical.

15. Canalul atrioventricular parțial obligator include:
a) DSA „ostium primum”
b) DSV perimembranos
c) valva AV comună
d) „Cleft” al valvei mitrale anterioare
e) DSV muscular apical.

16. Presiunea sistolică în ventriculul drept poate fi apreciată folosind gradientul jetului intersistemic patologic în caz de:
a) defect septal atrial
b) defect septal ventricular
c) canal arterial permeabil
d) canal atrioventricular complet.

17. În cazul canalului atrioventricular complet, presiunea sistolică în ventriculul drept poate fi apreciată folosind:
a) gradientul jetului regurgitant prin valva tricuspidă
b) gradientul jetului intersistemic patologic
c) gradientul jetului regurgitant prin valva arterei pulmonare
d) toate metode sus-numite.

18. Examenul ECOCG a unui pacient a evidențiat un DSV perimembranos mare, aorta deplasată spre dreapta, arteră pulmonară dilatată, gradientul presional maximal VD-AP 14 mm Hg. Diagnoza:
a) defect septal ventricular
b) tetralogia Fallot
c) defect septal ventricular cu stenoză de arteră pulmonară
d) canal atrioventricular parțial.

19. În cazul tetralogiei Fallot, pentru arteră pulmonară este caracteristică:
a) stenoză largă
b) stenoză severă
c) hipoplazia trunchiului și/sau ramurilor
d) hipertrofia infundibulului
e) dilatarea inelului.

20. Pentru tetralogia Fallot sunt caracteristice:
a) defectul septal ventricular subaortic
b) stenoza severă de arteră pulmonară
c) defectul septal ventricular muscular apical
d) dextrapoziția aortei
e) vene pulmonare aberante.

Răspunsuri la teste

1) a
2) b, c
3) d
4) c
5) a
6) a, b, c, d
7) c
8) b
9) b
10) d
11) a
12) c, d
13) c
14) a, b, c
15) a, d
16) b, c
17) c
18) a
19) b, c, d
20) a, b, d

Bibliografie

1. Allen H.A. et al. Moss and Adams' Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults. Lippincott, Whilliams & Wilkins, 2008, 7th Edition. 1525 p.
2. Anderson R.H, Ho S.Y. Sequential segmental analysis – description and categorization for the millennium. In: Cardiol.Young. 1997, nr 7, p. 98-116.
3. Anderson R.H., Weinberg P.M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. In: Cardiol.Young. 2005, nr 15 (Suppl. 1), p. 38-47.
4. Casasoprana A., Olivier B., Magnier S. Evolution des cardiopahies congenitales non operees chez l'adulte. In: Realites Cardiologiques. 1997, nr 115, p. 13-20.
5. Ciubotaru A. Optimizarea tratamentului chirurgical al malformaţiilor cardiace congenitale cu şuntare intracardiacă şi prognozarea complicaţiilor. Autoref. tezei dr. hab. în medicină. Chişinău, 2006, 39 p.
6. Feigenbaum H., Armstrong W.F., Ryan T. Feigenbaum's echocardiography. 6th edition. Lippincott, Whilliams and Wilkins, 2005. 511 p.
7. Geormăneanu M. Evaluarea şi abordarea terapeutică în trepte a unor cardiopatii manifestante precoce. In: Medicina modernă. 1997, vol. IV, nr 4, p. 194-196.
8. Hoffman J., Kaplan S. The incidence of congenital heart diseases. In: J.Am.Coll.Cardiol. 2002, nr 39, p. 1890-900.
9. Kachaner J. et al. Cardiologie Pediatrique. Paris, 1991. 1219 p.
10. Malîga O. Valoarea ecocardiografiei în diagnosticul malformaţiilor cardiace congenitale. Teza de doctor în medicină. Chişinău, 2010, 145 p.
11. Malîga O. Malformaţiile cardiace congenitale. Diagnosticul ecocardiografic diferencial. Recomandările metodice. Chişinău, 2013, 49 p.
12. Nimura Y. Short History of the Development of Echocardiography with Special Reference to This in Japan. Part 1. In: J. Echocardiogr. 2003, nr 1, vol.1, p. 46-59.
13. Nimura Y. Short History of the Development of Echocardiography with Special Reference to This in Japan. Part 2. In: J. Echocardiogr. 2004, nr 1, vol.2, p. 27-35.
14. Oh J.K., Seward J.B., Tajik A.I. Echo Manual, 5th Edition. Lippincott, Whilliams & Wilkins, 2006. 424 p.

15. Roudaut R. et al. Une detection plus fine et plus precoce des cardiopathies. În: Cariologie pratique. 2009, nr 872-873, p. 4-7.
16. Sidi D. Maladies cardiaques de l'enfant. Des bouleversements considerables. În: La revue du practicien. 2006, tome 56, nr 6, p. 597-598.
17. Socoteanu I. Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară. Editura medicală, Bucureşti, 2007. 2210 p.
18. Tolsticova O., Ciubotaru A. Clasificarea contemporană a viciilor cardiace congenitale şi răspândirea lor în Republica Moldova. In: Materialele conferinţei a IV-lea ştiinţifico-practică a cardiologilor. Chişinău. 2001, p.78-83.
19. Van Albada M.E., Bergher R.M.F. Pulmonary artery hypertension in congenital cardiac disease - the need for refinement of the Evian-Venice classification. In: Cardiol. Young. 2008, nr 18, p. 10-17.
20. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. In: Circulation. 1977, nr 56, p. 139-143.
21. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. – ред. Сердечно-сосудистая хирургия. М. Медицина. 1996. 768 стр.